

Enfermedad Relacionada con IgG4

Redactor

Wyder Dario Pacce Mallorquin

Médico egresado de la Universidad Nacional del Este (2024).

Especialización en Didáctica Universitaria, Universidad Nacional del Este (2025). Aprobado en el examen de la CONAREM (2025).

Residente de segundo año (R2) de Medicina Interna - Hospital Tesãi, Ciudad del Este.

Condición **fibroinflamatoria** caracterizada por la tendencia a desarrollar **lesiones tumefactas** que pueden imitar procesos neoplásicos. Afecta múltiples órganos y sistemas de forma simultánea.

Epidemiología Clave

- Predomina en **varones adultos o ancianos** en proporción 3:1
- Relacionada con **nefritis tubulointersticial** y fibrosis retroperitoneal

Histopatología

- Infiltrado **linfoplasmocítico denso** en patrón estoriforme
- Flebitis obliterante
- Infiltrado eosinofílico leve a moderado

ⓘ La apariencia histológica de las biopsias en IgG4RD es muy característica. Se requiere **confirmación diagnóstica mediante inmunohistoquímica** con anticuerpos contra IgG4.

Manifestaciones Clínicas y Datos Serológicos



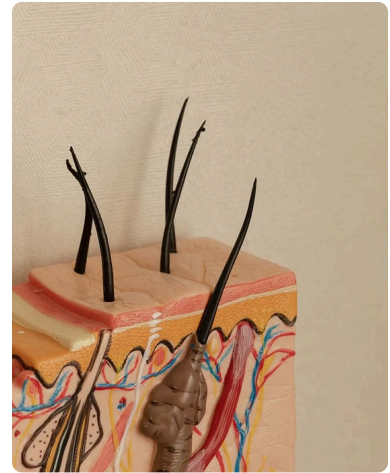
Lesiones Tumefactas

Dos características comunes: enfermedades alérgicas y tendencia a formar **lesiones tumefactas** que imitan procesos neoplásicos.



Falla Endocrina Pancreática

Es frecuente la falla endocrina del páncreas que conduce a **diabetes mellitus**. El curso clínico es subagudo, sin fiebre ni elevación dramática de PCR.



Enfermedad de Mikulicz

Antiguamente considerada subgrupo del síndrome de Sjögren, con daño de glándulas **lagrimales, parótidas y submandibulares**. Es una de las manifestaciones más frecuentes.

⚠ Ocurren **lesiones osteolíticas ocasionales** en senos paranasales, cabeza y espacios del oído medio, que imitan a la poliangitis granulomatosa.

Datos Serológicos

IgG4 Sérica Elevada

Concentraciones séricas **30 a 40 veces** más altas que el límite superior normal, especialmente cuando múltiples sistemas están afectados simultáneamente.

Excepción Importante

Los pacientes con **fibrosis retroperitoneal relacionada con IgG4** suelen tener concentraciones séricas de IgG4 **normales**.

Tratamiento

La mayoría de los pacientes responden bien a corticoides, aunque suelen necesitar **tratamiento de mantenimiento a largo plazo** o tratamiento intermitente.

1

Primera Línea

Prednisona en dosis descendente — tratamiento de elección en fibrosis sistémicas y cuando hay afectación de órganos vitales.

2

Mantenimiento

La mayoría responde bien a **corticoides**, aunque suelen necesitar tratamiento de mantenimiento a largo plazo o tratamiento intermitente.

3

Segunda Línea

En enfermedad **recidivante o resistente** a glucocorticoides: depleción de linfocitos B con **rituximab** es el tratamiento ideal.

- ✔ **Respuesta al tratamiento:** La gran mayoría de los pacientes con IgG4RD responden favorablemente a la terapia con corticoides, lo que también puede servir como criterio diagnóstico de apoyo.